FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1937

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Robert THÉVENIN

Né le 6 Juin 1911, à Paris

Interne des Hôpitaux de Rouen

TROPHŒDÈME VULVAIRE

Parallèle avec l'Éléphantiasis

Président : M. MARION, *Professeur*

ROUEN

IMPRIMERIE COMMERCIALE DU JOURNAL DE ROUEN

6, Rue de l'Hôpital, 6

1937

LE DOYEN..... ROUSSY.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	Léon BINET
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générale	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maur. VILLARET.
Clinique médicale	LOEPER. CARNOT. CLERC. Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
Clinique chirurgicale	CUNÉO. GOSSET. GREGOIRE. LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
Clinique d'accouchements	BRINDEAU. COUVELAIRE. JEANNIN.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Clinique cardiologie	LAUBRY.
Professeurs sans chaire	HOVELACQUE. MULON. OLIVIER. VERNE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	
AMELINE	Pathologie chirurgicale
BARIÉTY	Pathologie médicale
BÉNARD (Henri)	Pathologie médicale
BERNARD (Etienne).	Pathologie médicale.
BESANÇON (Justin).	Hydrologie.
BOULIN	Pathologie médicale
BULLIARD	Histologie
CATHALA	Pathologie médicale
CHEVALLIER ..	Pathologie médicale
COSTE	Pathologie médicale
DOGNON	Physique
FEY	Urologie
FUNCK	Pathologie chirurgicale
GALLIARD	Parasitologie
GASTINEL	Bactériologie
DE GAUDART D'ALLAINES.	Pathologie chirurgicale
GAYET	Physiologie
DE GENNES....	Pathologie médicale
GIROUD	Histologie
HAGUENAU ...	Pathologie médicale
HALPHEN	Oto-rhino-laryngologie
HAZARD	Pharmacologie
HUGUENIN	Anatomie pathologique
JOANNON	Hygiène
LACOMME	Obstétrique

MM.	
LANTUEJOUL .	Obstétrique
LAROCHE (Guy)	Pathologie médicale
LELONG	Pathologie médicale
LEMAIRE	Pathologie expérimentale
LEVEUF	Pathologie chirurgicale
M[lle] J. LEVY....	Pharmacologie
LEVY-VALENSI.	Neurologie et psychiâtrie
MÉNÉGAUX	Pathologie chirurgicale
MOLLARET	Pathologie médicale
MOREAU	Pathologie médicale
MOULONGUET.	Pathologie chirurgicale
MOUQUIN	Pathologie médicale
OBERLING	Anatomie pathologique
PETIT-DUTAILLIS.	Pathologie médicale
PIÉDELIÈVRE .	Médecine légale
PORTES	Obstétrique
RENARD	Ophtalmologie
RICHET	Physiologie
SANNIÉ	Chimie biologique
SÉNÈQUE	Pathologie chirurgicale
TROISIER	Pathologie expérimentale
TURPIN	Pathologie médicale
VIGNES	Obstétrique
WILMOTH	Pathologie chirurgicale

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale
BUSQUET	Pharmacologie .....
HAILLEY-BERT	Physiologie .....
GUÉNIOT	Obstétrique .....

MM.	
LARDENNOIS .	Pathologie chirurgicale
LEROUX	Anatomie pathologique
NEVEU-LEMAIRE	Parasitologie
PHILIBERT	Bactériologie
VAUDESCAL ..	Obstétrique

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ALAJOUANNIE ...	Clinique médicale	BASSET	Clinique chirurgicale
AUBERTIN		BROCQ	
BRULÉ		CADENAT	
CHABROL		GATELLIER	
CHIRAY		HEITZ-BOYER	
DONZELOT		MOURE	
DUVOIR		QUENU	
LIAN		SCHWARTZ	
PASTEUR-VALLE-RY-RADOT		VELTER	
SÉZARY			

MM.	
ECALLE	Clinique obstétricale
LE LORIER.....	
LÉVY-SOLAL	
METZGER	

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique
PHILIBERT, agrégé	Microbiologie
RUPPE	Stomatologie
WEIL-HALLÉ	Puériculture

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON PERE

A MA MERE

Nous garderons le souvenir de ce que représenta pour elle la poursuite de nos études.

Qu'elle trouve ici l'expression de notre tendre affection.

AUX MIENS

A MES AMIS

A Monsieur le Professeur MARION

Avec nos sentiments de respectueuse et profonde gratitude pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de cette thèse.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX DE ROUEN

Externat

1933-31. Monsieur le Docteur P. DEROCQUE

Chirurgien des Hôpitaux

In memoriam.

Monsieur le Docteur A. DEROCQUE

Chirurgien des Hôpitaux

1931-32. Monsieur le Docteur LECAPLAIN

Médecin des Hôpitaux

Monsieur le Docteur PAYENNEVILLE

Médecin des Hôpitaux

1932-33. Monseur le Docteur CASTAGNOL

Médecin des Hôpitaux

Internat

1933-34. Monsieur le Docteur PAYENNEVILLE

Médecin des Hôpitaux

Chef du Service de Dermato-Vénérologie

Dont la haute expérience nous guida dans la rédaction de ce travail. Avec l'expression de notre plus vive reconnaissance pour l'intérêt bienveillant que toujours il nous témoigna.

1934-35. Monseur le Docteur SAMSON

Médecin des Hôpitaux

Pour le remercier de l'enseignement clinique si précieux que nous avons reçu de lui. Témoignage de notre vive gratitude.

1935-36. Monsieur le Docteur A. DEROCQUE

Chirurgien des Hôpitaux

Il fut notre premier maître; il nous fit aimer notre métier. Nous devons à son clair enseignement, tant théorique que pratique, une part essentielle de nos connaissances. Qu'il trouve ici l'expression de notre sincère reconnaissance et de notre respectueux attachement.

1936-37. Monsieur le Docteur TAMBAREAU

Chirurgien des Hôpitaux

Il nous inspira ce travail. En témoignage de profonde et déférente reconnaissance pour les conseils autorisés qu'il nous a toujours prodigués et l'intérêt qu'il nous témoigne durant cette année d'internat particulièrement profitable accomplie sous sa bienveillante direction.

A Monsieur le Docteur MARTIN

Accoucheur des Hôpitaux

Professeur de clinique obstétricale

A Monsieur le Docteur LOISEL

Médecin des Hôpitaux

A Monsieur le Docteur POTEZ

Médecin des Hôpitaux

Témoignage de vive reconnaissance.

A Monsieur le Docteur CERNE

Chirurgien des Hôpitaux

A Monsieur le Docteur PIERSON

Médecin des Hôpitaux

A Monsieur le Docteur FLEURY

Médecin des Hôpitaux

A Monsieur le Docteur THOREL

Chirurgien des Hôpitaux

A Monsieur le Docteur HECART

Chirurgien des Hôpitaux

A Monsieur le Docteur DELARUE

Anatomo-Pathologiste des Hôpitaux

Dont la haute compétence nous fut si précieuse.

A Messieurs les Docteurs

DECOULARE-DELAFONTAINE, LESSERTISSEUR

et FREY

Electro-radiologistes des Hôpitaux

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40154806_0006

INTRODUCTION

La connaissance du trophœdème est récente. La publication des premières observations ne date pas de cinquante ans, et les notions acquises sur cette affection sont encore très superficielles.

En effet, si les caractères anatomo-cliniques en sont aujourd'hui relativement bien précisés, les problèmes étiologiques, pathogéniques, que soulève l'évolution sur tel segment corporel de cette « dystrophie œdémateuse » sont loin encore d'être élucidés.

Nous avons pu observer dans le service de notre maître le Docteur Tambareau, à l'Hospice Général de Rouen, une malade qui présenta un exemple particulièrement typique, croyons-nous, de localisation à la région vulvaire de ce processus. La littérature médicale qu'il nous a été donné de consulter ne nous a fourni aucune description de trophœdème génital chez la femme. C'est ainsi que nous avons été incité à consacrer ce travail à cette question.

Dans le cas présent, la certitude de notre diagnostic ne put être obtenue qu'après une comparaison serrée avec certaines formes d'éléphantiasis. D'ailleurs, même dans leurs localisations les plus habituelles, ces deux affections

réalisent souvent des tableaux anatomo-cliniques d'une très grande similitude.

Ainsi, envisagée de cette façon plus générale, l'analogie assez fréquemment constatée (et qui a amené certains auteurs à considérer qu'il s'agissait ici et là d'un même syndrome dont, seules, les conditions d'apparition différeraient), conduit tout au moins à penser qu'il existe dans le trophœdème et l'éléphantiasis certains éléments communs.

L'étude à cet égard sera l'un des points essentiels de notre travail.

HISTORIQUE

Le trophœdème, signalé par Nonne en 1891, fut observé par W. F. Milroy (1893) chez plusieurs malades d'une même famille sur plusieurs générations.

Le nom de Henry Meige reste cependant attaché à la description de ce syndrome. Ce fut, en effet, cet auteur qui, en 1898, rapportant plusieurs observations, exposa méticuleusement les caractères cliniques et proposa le nom de « trophœdème » pour désigner « une dystrophie œdémateuse, héréditaire et familiale, de cause encore inconnue, mais vraisemblablement d'origine nerveuse ».

A la même époque (1895-1898), les observations de Mathieu, Debove, Joffroy, Desnos, concernent des cas un peu différents : un aspect clinique identique, mais où les caractères héréditaires et familiaux sont dissociés ou absents — l'affection étant alors congénitale ou même acquise. C'est dans ce groupe confus que nous notons les dénominations suivantes : œdème segmentaire chronique, pseudo-éléphantiasis neuro-arthritique, œdème nerveux, œdème rhumastimal chronique, myxœdème localisé, etc... La place qui doit être assignée à ces diverses affections auprès

du trophœdème a été discutée, et d'ailleurs, nous allons le voir, elle l'est encore actuellement.

Depuis le début de ce siècle, les observations se sont multipliées, et si des progrès considérables ont été réalisés dans la connaissance anatomo-clinique du trophœdème, l'étiologie, la pathogénie de ce processus restent encore particulièrement obscures.

DEFINITION

Nous venons de signaler, à côté de la dystrophie de Meige — héréditaire et familiale — la présence d'un groupe voisin où l'affection est isolée — congénitale ou acquise. — Certains auteurs séparent ces deux ordres de faits. D'autres, au contraire, les englobent dans une même étude d'ensemble.

La lecture d'un certain nombre d'observations nous a incité à nous rallier à cette seconde conception; il semble, en effet, que :

— Du point de vue purement clinique, rien ne permette cette séparation; même sorte d'infiltration œdémateuse chronique, même topographie, même évolution lente, même résistance à toute thérapeutique. Les différences ayant motivé la distinction (le caractère héréditaire, familial congénital ou acquis, l'association à telle autre lésion, nerveuse en particulier) répondent simplement à des circonstances d'apparition différentes, mais aboutissent au même tableau clinique.

— La structure histo-pathologique soit identique.

— L'incertitude étiologique soit la même.

— Les mêmes problèmes pathogéniques enfin soient posés.

Aussi croyons-nous que ces différentes éventualités cliniques doivent être comprises dans le cadre du trophœdème, auquel on peut donc distinguer trois types :

1° T. familial et héréditaire;
2° T. congénital;
3° T. acquis.

Nous empruntons à Léri cette description générale : « C'est un œdème blanc, dur, indolent, qui infiltre de façon » permanente un ou plusieurs segments, sans porter » atteinte à la santé générale. » Jusqu'à ces dernières années, en effet, cette affection n'avait été étudiée et ne pouvait donc être définie que cliniquement. La connaissance actuelle de documents histo-pathologiques permet d'ajouter un nouvel élément et l'on doit aujourd'hui envisager le trophœdème comme :

Un syndrome caractérisé,

– *cliniquement par une infiltration œdémateuse chronique, segmentaire;*

— *anatomiquement par l'association d'œdème chronique et d'hyperplasie du tissu conjonctif avec évolution vers la fibrose.*

OBSERVATION

Voici donc une observation de trophœdème de la vulve (Docteur Tambareau et R. Thévenin) :

Mlle P... L..., 17 ans, fille de salle à l'Hospice Général, vient consulter et entre dans le service de chirurgie le 9 mai 1937 pour une tumeur de la région vulvaire.

L'interrogatoire ne révèle pas d'antécédents pathologiques importants. De bonne santé habituellement; otite, coqueluche, conjonctivite, seraient les seules affections dont elle aurait souffert dans son jeune âge.

Antécédents familiaux. — Sa mère, bien portante, n'aurait jamais fait de fausse-couche. Elle a eu quatre enfants de son premier mari (dont notre malade). Le père, alcoolique, est disparu. Remariée, sa mère met alors au monde deux jumeaux prématurés, dont l'un meurt. Ses frères et sœurs sont bien portants. Personne dans la famille ne présenterait de malformation analogue.

Histoire de la maladie. — La mère précise mal le début de l'affection; cependant, elle dit que, dès ses premiers mois, son enfant avait la vulve « un peu forte ». Cet état aurait persisté jusqu'à l'âge de treize ans en 1933. A cette époque, progressivement, mais assez rapidement, survient une augmentation de volume des organes génitaux, ce qui conduit la mère à la faire hospitaliser dans le service du Docteur Petit, à l'Hôtel-Dieu. L'observation que le Docteur Petit a bien voulu nous commu-

niquer nous renseigne sur les lésions qu'elle présentait alors. En voici l'essentiel :

Premier examen en 1933

Examen général. — Aspect infantile (taille, 1 m. 38; poids, 35 kg.). Absence de caractères sexuels secondaires, ni les seins, ni le système pileux ne sont développés.

Examen local. — La vulve simule, à première vue, des organes génitaux mâles. Le processus hypertrophique porte : 1° sur les organes génitaux externes; 2° sur la cuisse gauche.

1° A la vulve : *Le clitoris* s'allonge devant les grandes lèvres, qu'il recouvre presque complètement (5 à 6 cm. de long, 1 cm. 5 de diamètre), offrant donc l'aspect de la verge. De teinte blanche ou rosée, la peau est granuleuse et présente des sillons très irréguliers. La consistance est gélatineuse. *Les grandes lèvres* ont l'aspect de bourses, mais qui ne seraient pas réunies. Même teinte, même aspect que le clitoris, mais elles sont plus dures à la palpation. Si l'on écarte les grandes lèvres, on aperçoit l'hymen, l'orifice vaginal, qui sont normaux. La palpation des régions inguinales et iliaques ne montre pas la présence de testicules. Au toucher rectal, pas de prostate;

2° La cuisse gauche est plus grosse que la droite (42 cm. contre 37 cm. de circonférence à même hauteur). Le genou gauche est aussi un peu plus fort, mais les deux jambes sont identiques. La teinte est blanchâtre, la consistance est assez élastique. Il n'y a pas d'adénopathie.

Une intervention est alors pratiquée par le Docteur Petit, En voici le compte rendu.

Opération le 1er février 1933. Il est procédé à l'ablation des parties hypertrophiées : capuchon et clitoris. Un catgut de rapprochement sur la muqueuse. Un fragment est prélevé en vue d'un examen anatomo-pathologique (nous en donnerons plus loin l'analyse).

Après des suites opératoires banales, notre malade sort donc de l'Hôtel-Dieu. Elle est réglée deux ans plus tard, mais une

hypertrophie apparaît de nouveau et nous sommes appelés à l'examiner en janvier 1937.

Deuxième examen en 1937

Examen général. — De constitution normale. Les caractères sexuels secondaires sont apparus. Seins, système pileux sont normaux. L'aspect est féminin, elle est réglée normalement.

Examen local. — On constate la présence d'une volumineuse tumeur à la région vulvaire. *Les grandes lèvres* sont légèrement hypertrophiées, dures; leur peau offre un aspect hyperkératosique. *Les petites lèvres* et le capuchon clitoridien sont considérablement augmentés de volume. Ce sont elles qui forment cette véritable tumeur, pendant entre les cuisses, piriforme, du volume d'un poing. En réalité, il s'agit de deux tumeurs séparées par une incisure médiane, parfaitement symétriques, pouvant s'écarter l'une de l'autre et correspondant à l'hypertrophie de chacune des petites lèvres. La peau est épaissie, bourgeonnante, hyperkératosique. La consistance, quoique molle, est assez élastique. En écartant l'une de l'autre les deux parties de la tumeur, on arrive sur l'hymen, intact. Cette malade est vierge. L'utérus ne paraît pas gros. Pas d'écoulement leucorrhéique. Adénopathie inguinale banale.

Durant son séjour dans le service, les examens suivants ont été pratiqués :

— B.-W. : - - -; Hecht : - - -; Vernes : 0-0. D'ailleurs, il n'existe aucun signe de syphilis acquise ou héréditaire.

— De même, aucun signe de tuberculose ne peut être relevé.

— L'intra-dermo-réaction de Frei est négative.

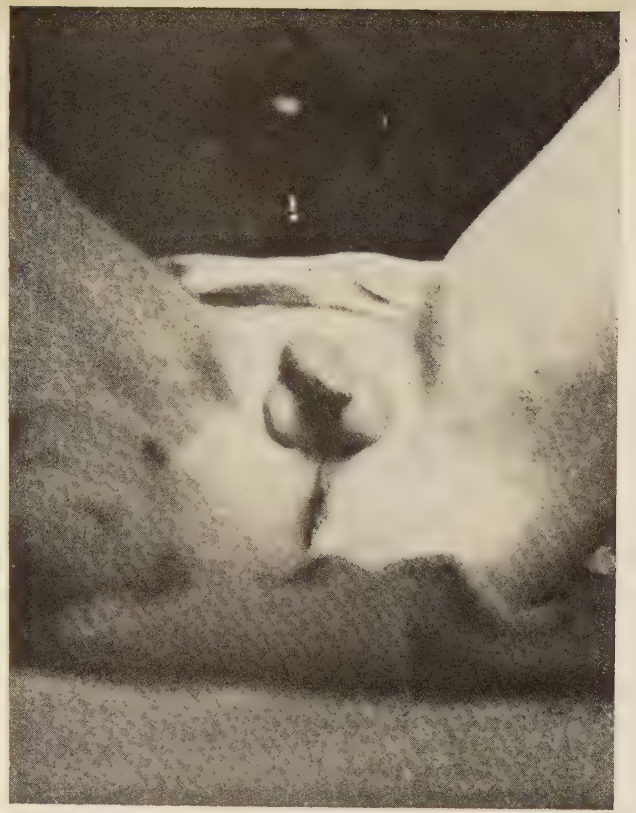
— La formule sanguine est normale.

— Par contre, une radiographie du sacrum, faite et interprétée par le Docteur Decoularé-Delafontaine montre la pré-

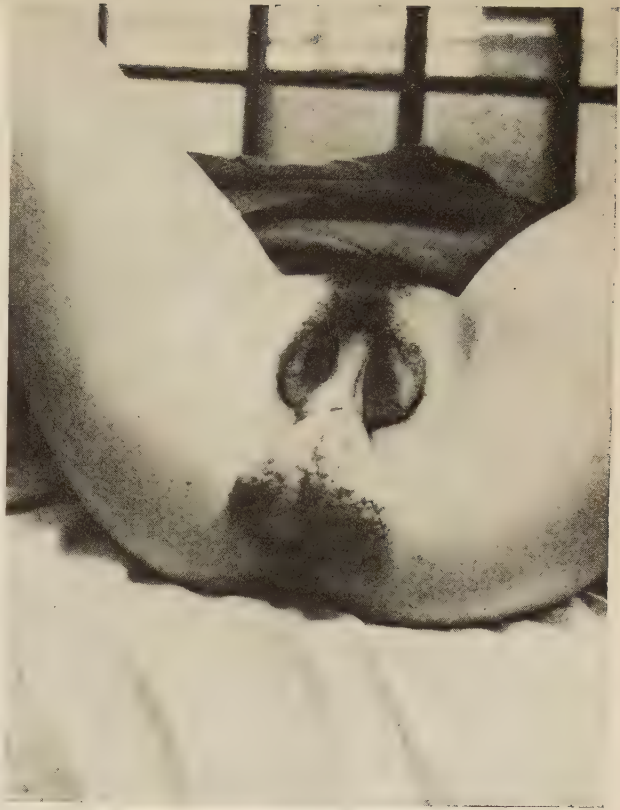
sence d'une légère déhiscence de la paroi sacrée postérieure, atteignant S2, donc une ébauche de spina-bifida occulta.

La malade est opérée à nouveau le 22 janvier 1937 par le Docteur Tambareau. On procède à l'ablation de la tumeur. Réfection des petites lèvres au catgut. Un deuxième examen histo-pathologique est pratiqué.

Les suites opératoires sont normales.



1933



1937

TROPHŒDÈME VULVAIRE

M^lle P... L...

ETUDE CLINIQUE

La comparaison de cette observation à celles concernant les formes les plus fréquentes de trophœdème montre que les caractères cliniques habituels en sont très fidèlement reproduits dans notre cas. Cette similitude absolue se retrouve tant à la période de début qu'à la période d'état. Ce contrôle nous a été possible puisque nous avons eu la chance de pouvoir suivre chez notre malade l'évolution de l'affection pendant une durée de quatre ans.

PERIODE DE DEBUT

L'époque d'apparition est essentiellement variable. Bien que l'infiltration œdémateuse du trophœdème puisse apparaître à tout âge, c'est cependant avec prédilection à l'époque de la puberté que se manifestent les premiers signes cliniques appréciables.

Le mode d'apparition est, lui aussi, variable.

Il arrive, mais c'est exceptionnel, que le début soit marqué par des phénomènes aigus. Brusquement, sans cause, ou à l'occasion d'une cause minime (maladie infectieuse banale, par exemple), surviennent des douleurs pouvant atteindre une acuité assez considérable dans la région qui

sera lésée. Une augmentation de volume y est alors constatée.

D'autre fois, le début est brutal; on assiste à une installation d'emblée de l'œdème. Ainsi c'est le cas, dans certaines observations, où le début, après un traumatisme minime, une violente émotion, une « contrariété », apparaît indiscutable.

Mais, en règle générale, l'affection s'installe de façon parfaitement insidieuse et indolore.

Les caractères de début, du reste, ne permettraient guère le diagnostic, à cette époque initiale, où manquerait la notion capitale de chronicité. Nous serions en présence d'un œdème blanchâtre, localisé, segmentaire, indolore ou parfois légèrement sensible à la pression, de consistance molle, dépressible — il en était ainsi d'ailleurs dans notre cas — dont les téguments enfin, lisses, luisants parfois, ne seraient pas modifiés.

Que le début soit insidieux ou plus aigu, l'hypertrophie se développe lentement, de façon continue le plus souvent, parfois par poussées successives.

PERIODE D'ETAT

L'œdème sera donc, dans la majorité des cas, installé depuis plusieurs années lorsque l'on voit le malade, et c'est l'augmentation incessante de son volume qui motive la consultation.

Symptômes fonctionnels :

L'interrogatoire révèlera, en règle, l'indolence absolue des lésions. Ce n'est que dans un nombre restreint de cas que des poussées aiguës, pouvant aller jusqu'à l'obligation pour

le patient de s'aliter, sont ressenties, en rapport d'ailleurs avec des phénomènes locaux : augmentation subite de volume, rougeur des téguments. La gêne fonctionnelle est plus fréquemment accusée, sensation de lourdeur, impression de fatigue locale.

Symptômes généraux :

Même à une prriode très avancée, il n'y a aucune altération de l'état général en rapport avec l'affection.

Signes physiques :

Localisation. — Voici quelles sont les localisations les plus fréquemment signalées :

Les membres inférieurs, dans la grande majorité des cas. Cependant, ce siège, pour être électif, n'est pas exclusif. Le trophœdème, en effet, a été constaté aux membres supérieurs (Richet, Glantenay), à la main et à l'avant-bras (Colet), à la face (Hallopeau) aux paupières (Egas-Moniz). L'association de diverses localisations a été observée, membre inférieur et membre supérieur, membre supérieur et face (Rapin).

Faisons ici une brève comparaison avec les éléphantiasis. Sans entamer un chapitre, que nous nous sommes proposé d'aborder plus loin, il est évident qu'entre ces deux affections, différents caractères sont analogues. En particulier, si dans le trophœdème la localisation aux membres inférieurs est de beaucoup la plus fréquente, il en est de même dans l'éléphantiasis, où elle groupe près de 95 % des cas, l'atteinte génitale étant, par conséquent, bien rare. Sans vouloir prétendre qu'il y ait identité, il est cependant permis de penser que la région vulvaire doit être une localisation possible, mais rare du trophœdème.

Topographie. — C'est l'un des caractères de cette affection qui est donné comme fondamental. On constate, en effet, souvent une disposition segmentaire, par exemple l'atteinte de tel membre entre deux articulations, les parties sus et sous-jacentes n'étant pas modifiées; la zone tuméfiée peut être même limitée (aux membres) par deux bourrelets, donnant ainsi l'impression que l'œdème s'est développé entre deux ligatures.

Cette limitation est d'un intérêt certain au point de vue pathogénique; cependant, il nous semble qu'elle ne peut être considérée comme pathognomonique. Elle peut faire défaut. Elle est également le fait de certaines formes d'éléphantiasis typique.

Volume. — Ce caractère ne dépend pas de l'ancienneté du processus et l'importance qu'acquiert l'hypertrophie est essentiellement variable, selon les cas.

Aspect. — En général, la peau conserve une coloration blanche. Elle peut cependant être rosée (Milroy) ou parsemée de taches blanches de la grosseur d'un pois (Hertoghe). Souvent, elle est de teinte plus foncée.

Consistance. — La téméfaction, à son début, est molle, mais en vieillissant, elle devient d'une consistance élastique ferme et même dure. A une période avancée, seule une pression forte peut y déterminer un godet, ou ce signe même peut-'il ne plus être retrouvé. La scarification à une période initiale laisse écouler un peu de sérosité, ce qui ne se produit plus, souvent, après une longue évolution. La pression, enfin, peut être douloureuse.

La peau. — Elle présente aussi un aspect différent au début ou après plusieurs années. C'est ce que nous observons

dans notre cas. En effet, au début, la peau n'est pas modifiée dans son ensemble. Elle apparaît normale ou légèrement épaisse, lisse, sans excoriations, sans marbrures. Pas de réseau veineux superficiel. Peu ou pas de troubles trophiques.

Cependant, au cours des années, cet aspect peut se transformer et l'on observe alors, tout comme dans l'éléphantiasis, une véritable évolution vers la pachydermie. Les papilles dermiques s'hypertrophient. Il se produit un épaississement de la couche cornée et l'on peut constater parfois, outre l'hyperkératose, de véritables néo-formations (productions papillomateuses, condylomateuses ou verrucosités).

Il n'existe pas d'adénopathie.

EVOLUTION

L'évolution reste chronique et progressive.

C'est dire, qu'en règle générale, le trophœdème n'a aucune tendance à rétrocéder spontanément, mais, au contraire, va se développer. Et, de fait, dans la plupart des cas, on observe l'augmentation régulière, continue. Celle-ci, cependant, reste très lente.

L'affection est très bien supportée, il n'y a pas de douleur. Seule, la gêne fonctionnelle qu'apportent le volume et le poids de l'hypertrophie est éprouvée par le malade.

Dans d'autres cas, on peut noter l'évolution par poussées successives. Nous avons déjà signalé (et c'est le cas chez notre malade), l'accroissement considérable qui peut survenir à la puberté. Dans quelques observations, c'est à l'occasion des règles que se produit une augmentation périodique de la tuméfaction.

Enfin, dans un nombre plus restreint de cas, l'évolution progressive est entrecoupée de phases aiguës avec douleur, rougeur des téguments, où est ainsi réalisé un véritable aspect lymphangitique.

COMPLICATIONS

Un tel processus ne peut guère amener de complications générales. Et même du point de vue local, nous avons vu qu'il était, le plus souvent, parfaitement bien toléré.

La tuméfaction, une fois installée, n'offre que peu de tendances ulcératives. Néanmoins, il peut se produire des lésions cutanées. Des crevasses, des fissures tégumentaires, des placards de dermite ont parfois été observés, et même il a pu se produire, par des éraillures de la peau, un abondant écoulement de lymphe (Hertoghe).

A la région vulvaire, on peut concevoir l'exposition encore plus grande à ces complications. L'irritation constante que peut subir la tumeur à la marche, la leucorrhée, la multiplicité des affections possibles de cette région, le contact des urines seront autant de facteurs infectieux pouvant, on peut le prévoir, modifier l'aspect initial. Enfin, il est évident qu'au cas de grossesse, une tumeur analogue à la nôtre eut été un facteur non négligeable de dystocie.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

1° TROPHŒDEME VULVAIRE

Des coupes furent donc pratiquées, dans notre cas, sur les pièces opératoires, lors des deux interventions en 1933 et 1937; le Docteur Delarue voulut bien nous les interpréter.

Examen de février 1933

L'épithélium malpighien du revêtement cutané est le siège d'une hyperkératose importante. A cet épithélium sont annexées des glandes sébacées, rares, et des acini sudoripares en très petit nombre et souvent dédifférenciés.

Ces phanères sont disposées dans un feutrage conjonctif très serré, mais finement fibrillaire, qui constitue une nappe homogène et très étendue sous l'épithélium, en sorte qu'il n'existe plus aucune différence de structure entre le derme papillaire, le derme profond et l'hypoderme. La présence de celui-ci est seulement marquée par quelques vésicules adipeuses persistantes au sein de cette sclérose lâche.

Quelques vaisseaux parcourent ce tissu homogène. On y voit aussi des filets nerveux très minces, plus nombreux, semble-t-il, que normalement. Enfin, quelques lacunes, entourées d'un endothélium à lumière béante, qui paraissent des canaux lymphatiques.

Il n'y a que de très discrets infiltrats cellulaires inflammatoires dans la partie la plus superficielle du derme.

Examen de février 1937

Image identique, à cela près qu'en surface s'observe une formation papillomateuse assez diffuse qui forme des végétations sessiles grosses et courtes avec, par places, hyperkératose.

La sclérose dermo-hypodermique présente des caractères analogues à ceux qu'on observe sur la précédente biopsie; elle est cependant plus riche en vaisseaux, semble-t-il, et plus riche en faisceaux collagènes.

Quelques infiltrats cellulaires inflammatoires s'observent encore sous l'épithélium de revêtement, tandis que les parties profondes en sont à peu près dépourvues.

2° IDENTITE AVEC D'AUTRES TROPHŒDEMES

Comparons avec l'examen histologique d'un cas des plus typiques de trophœdème :

Observation des Docteurs Gaudart d'Allaines et Bridot
Examen histologique
pratiqué par les Docteurs Gricouroff et Stewart

Epiderme. — La couche cornée, très épaissie, est détachée de l'épiderme dans la presque totalité du corps muqueux. Cette couche cornée, d'aspect feuilleté, ne présente nulle part d'image de parakératose.

La couche granuleuse est normale dans son ensemble. Par places, elle paraît manquer. Le corps muqueux de Malpighi est d'épaisseur très inégale, suivant les endroits, tantôt aminci, tantôt épaissi et présentant, par places, des images d'acanthose.

La basale est normale.

Les annexes épidermiques (poils, follicules pileux) ne sont pas très nombreux sur la coupe et sont normaux.

Derme. — Le derme papillaire est normal. On y rencontre de très rares vaisseaux sans images inflammatoires.

Le derme profond est très épaissi et parcouru par de longues bandes de tissu collagène. Les vaisseaux qu'on y rencontre ne paraissent pas altérés. A leur pourtour, il n'existe pas d'image inflammatoire.

Tissu cellullo-graisseux. — Il est normal, dans son ensemble, mais est œdématié (pas de réaction cellulaire).

Echantillon d'aponévrose superficielle. — Fortement épaissie et sclérosée.

Echantillon de la veine saphène prélevée. — Est fortement épaissie et sclérosée.

Cette comparaison montre l'identité des lésions histologiques entre notre localisation vulvaire et la localisation la plus habituelle aux membres inférieurs. Et le diagnostic histologique de trophœdème apparaît, dans notre cas, indiscutable.

ETIOLOGIE

Fréquence. — Certes, le trophœdème est une affection rare, quelle que soit sa localisation. Peut-être cependant n'est-elle pas aussi exceptionnelle que le laisse supposer le peu de cas mentionnés dans la littérature médicale. En effet, d'une part, étant de description récente, ce syndrome est-il encore insuffisamment connu; d'autre part, ainsi que le fait remarquer Roma Amyot, il est banal, en quelque sorte, du fait que son évolution n'implique aucun danger pour la vie et qu'il est très localisé. Aussi les cas à observer et à étudier se présentent-ils assez rarement aux consultations d'hôpital.

Age, sexe. — L'affection peut débuter, quel que soit l'âge du patient. Elle peut être congénitale ou se manifester dès la prime enfance (Hertoghe), à l'âge adulte ou à une époque plus tardive (soixante ans) (Joffroy). Répétons cependant que la puberté paraît être la période d'élection. C'est alors, en effet, que, dans beaucoup de cas, on la voit apparaître, ou qu'une atteinte légère déjà connue acquiert soudainement des dimensions qui ne seront plus développées ensuite que très lentement.

Les femmes sont plus souvent frappées que les hommes.

Causes occasionnelles. — La valeur des diverses causes occasionnelles rencontrées à l'origine du trophœdème est difficile à apprécier, puisque nous ignorons encore le mécanisme précis de son développement.

A) *Le caractère familial et héréditaire* est une notion qui domine l'étude de certaines formes. La fréquence avec laquelle il est parfois observé est impressionnante. Sur quatre-vingt-dix-sept individus d'une même famille, dans le cas de Milroy, vingt-deux sont atteints de cette dystrophie. Meige le retrouve pendant quatre générations, tant dans l'ascendance directe que dans les collatéraux de l'un de ses malades.

Pour important que soit ce caractère, sa seule constatation, à laquelle nous sommes encore limités, est insuffisante à expliquer la genèse de l'affection. Certes, l'on peut conclure qu'il existe parfois à la base du trophœdème une anomalie évolutive. Mais la nature même de cette anomalie, les mécanismes qu'elle met en jeu échappent encore.

B) *Les autres causes occasionnelles.* — Dans certains cas, le trophœdème se développe sans qu'aucune cause occasionnelle possible puisse être relevée. Par contre, dans un grand nombre d'autres cas, il n'en est pas ainsi, et voici les principales circonstances étiologiques observées à l'origine ou au cours de l'évolution de ce syndrome. On a pu le voir apparaître :

— à la suite d'une maladie infectieuse (fièvre typhoïde, rougeole, scarlatine, variole);

— chez des arthritiques et artério-scléreux;

— chez des malades présentant des lésions névritiques ou névralgiques locales (sciatique surtout), sur un membre atteint de paralysie infantile;

— au cours de la maladie de Basedow;

— après une violente émotion;

— après un traumatisme, même minime.

On a pu parfois noter la coexistence :

— de certaines malformations (luxation congénitale de la hanche, anencéphalie);

— spina-bifida sacré surtout, constaté chez trois malades par Léri. Et l'intervention pratiquée sur l'un de ces cas mit en évidence des lésions profondes portant sur le cul-de-sac dural et surtout sur les nerfs de la queue de cheval. Nous avons signalé la légère déhiscence sacrée que révélait le cliché radiographique chez notre malade.

Il est encore difficile d'apprécier l'importance de ces causes dans le déterminisme de cette affection. Si certaines n'ont qu'un rôle bien accessoire, l'action directe de diverses autres est tantôt probable, tantôt indiscutable.

Des causes efficientes, cependant, nous ignorons tout.

PATHOGENIE

Meige et l'*Ecole de la Salpétrière* reconnaissent des lésions médullaires (altérations des centres trophiques) à l'origine du trophœdème. « Car la série des anomalies » évolutives semble infinie, qu'elles portent sur la totalité » du corps humain ou sur un seul de ses appareils. De » même que le système osseux ou musculaire, le système » vasculo-conjonctif est capable de dystrophie. Et la cause » intime de ces anomalies apparaît dans une altération » congénitale des centres trophiques chargés d'assurer le » développement régulier de nos différents organes. »

Léri incrimine également l'altération des centres trophiques de la moelle avec atteinte primitive ou secondaire du sympathique.

Moniz, par contre, fait dépendre ce syndrome des glandes sexuelles et des glandes fonctionnelles synergiques.

Le Calve, dans son remarquable ouvrage qu'il a consacré aux œdèmes, considère le trophœdème comme résultant d'une dystrophie du sympathique périphérique.

L'on doit actuellement encore reconnaître que les diverses théories pathogéniques ne reposent pas sur des certitudes anatomo-cliniques. Il semble cependant que la notion de

l'*altération sympathique* à la base du trophœdème puisse être considérée comme capitale. En voici les raisons :

ARGUMENTS CLINIQUES

A la lecture d'un certain nombre de descriptions de l'affection on dégage de l'étude des circonstances étiologiques — au moins possibles — invoquées, les conclusions suivantes :

A) Dans certains cas, il n'est fait mention d'aucune éventualité étiologique. Le clinicien a dû limiter son rôle à la simple constatation objective, isolée, d'un trophœdème, et c'est tout. Il n'est évidemment possible d'en tirer *aucune conclusion* pathogénique;

B) Dans d'autres cas, la présence d'une affection pré ou coexistante a permis à l'observateur d'y rapporter, avec apparence de raison, le développement du trophœdème. Dans ces cas, on ne relève *aucune incompatibilité* avec l'idée d'une perturbation neuro-végétative au moins secondaire. On trouve, au contraire, parfois *des présomptions* sérieuses en faveur de cette hypothèse. Notons, par exemple :

— la coexistence fréquente de lésions nerveuses, névralgie dans le territoire envahi (malade de Debove), névralgie sciatique (malades de Mathieu), développement de l'affection sur un membre jadis atteint de paralysie infantile (malade de Joffroy), etc... Ce qui a fait dire à Le Calvé : « On peut concevoir que les vaso-moteurs des régions » infiltrées soient altérés au même titre que les nerfs qui les » contiennent, avant leur échelonnement dans les vais- » seaux » ;

— l'apparition au cours de la maladie de Basedow (Laignel-Lavastine et Thaon) et l'on connaît le retentissement

profond sur le système vago-sympathique du goître exophtalmique;

— la constatation par Léri de spina-bifida occulta dans plusieurs cas; et cet auteur lui-même envisage comme probable la participation neuro-végétative;

— l'association fréquente au trophœdème de troubles vaso-moteurs localisés, parfois même paroxystiques (malades de Milroy, Osler, Hope, French, Roma Amyot) conduit à penser qu'ils jouent un rôle important dans la genèse de l'hyperplasie;

c) Dans le dernier groupe de cas, l'apparition brusque de trophœdème, à la suite d'une émotion, d'un traumatisme apporte pour ces cas *des preuves* d'une perturbation vago-sympathique à la base;

— trophœdèmes émotifs. Les observations de Leriche, de Gaudart d'Allaines et Bridot (relevées in thèse Bridot) sont, à cet égard, fort probantes;

— trophœdèmes traumatiques. Cas de Sicard et Laignel-Lavastine, de Turnay. Le fait même que, parfois, le traumatisme originel ait été minime impose, quant au développement du trophœdème consécutif, l'idée d'un trouble vaso-moteur.

ARGUMENTS EXPERIMENTAUX

— Expérimentalement, en laissant le temps voulu un lien serré autour d'une jointure, il est facile de réaliser un œdème segmentaire de striction, dont la cause est une altération des vaso-moteurs (Le Calvé).

— Des opérations portant sur le système sympathique (sympatectomie stellaire, lombaire, péri-artérielle), font dis-

paraître souvent et complètement l'œdème chronique, premier stade, encore accessible à ces moyens thérapeutiques du trophœdème. Il est donc permis de penser que si l'on n'a pas agi sur la cause intime, on a tout au moins atteint un relais.

Pour résumer, il semble que :

Le développement du trophœdème soit la conséquence d'un dysfonctionnement localisé du système sympathique. Cette altération, vraisemblablement secondaire dans un certain nombre de cas, peut-elle être primitive? Il est encore impossible de répondre.

Signalons seulement, en terminant, l'ingénieuse hypothèse de Roma Amyot attribuant le dysfonctionnement sympathique du trophœdème familial et héréditaire à une aplasie congénitale d'un groupe de cellules sympathiques de la colonne latérale de la moelle.

DIAGNOSTIC

A quelles difficultés a pu se heurter le diagnostic du trophœdème vulvaire? En réalité, parmi les très nombreuses affections que l'on peut rencontrer à cette région, bien peu sont susceptibles de prêter à confusion. Et, pratiquement, la discussion de notre cas n'eut lieu qu'avec les éléphantiasis.

DIAGNOSTIC POSITIF

En effet, nous sommes en présence d'une tuméfaction chronique, dure, avec épaississement de la peau. Aucune cause infectieuse locale ne peut être reconnue. D'autre part, elle s'est développée au voisinage de la puberté. Nous avons montré, enfin, l'identité anatomo-pathologique absolue avec des cas typiques de trophœdème.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

On reconnaît le caractère exceptionnel d'une telle lésion et, on le conçoit, le nombre des affections offrant quelque analogie se trouve, de ce fait, très restreint.

Les lésions traumatiques (trombus) ou inflammatoires aiguës ne peuvent donner lieu à aucune discussion diagnostique avec une affection dont le caractère essentiel est

la chronicité. Il en est de même de certaines formes hypertrophiques d'exulcérations vénériennes (chancre et lésions vulvaires syphilitiques, chancre mou).

Parmi les tumeurs de la région vulvaire, les tumeurs liquides, bien que souvent chroniques, n'ont aucune ressemblance (kystes de la glande de Bartholin, du canal de Nück, les kystes sébacés ou congénitaux). Les tumeurs solides bénignes peuvent, de même, être facilement éliminées. Les papillomes peuvent bien revêtir une forme hypertrophique et former une véritable tumeur, la biopsie ne permet pas cette erreur. Les fibromes paraissent réaliser, dans ce groupe, le tableau le moins éloigné si l'on songe à l'aspect piriforme de la tuméfaction que nous avons constatée. D'ailleurs, le diagnostic a pu se poser entre certains fibromes pendulum et l'éléphantiasis. A défaut de la clinique, la biopsie trancherait en dernier ressort.

Signalons enfin qu'à son début, en 1933, l'hypertrophie des organes génitaux externes de notre malade offrait, à première vue, l'aspect d'un pseudo-hermaphrodisme.

En résumé, ces différentes affections mentionnées ne soulèvent pas de difficultés diagnostiques véritables. Il en est tout autrement des lésions vulvaires groupées sous le nom d'éléphantiasis. Cette question mérite d'être étudiée à part.

TROPHŒDEME ET ELEPHANTIASIS

Le problème que pose la comparaison de ces deux affections est infiniment plus complexe. Nous sommes, dans les deux cas, en présence d'un œdème chronique, dur, et l'on conçoit d'emblée qu'à la région vulvaire comme aux membres, l'aspect offert puisse, dans certains cas, être sinon identique, tout au moins voisin.

En effet, si telle forme d'éléphantiasis, évoluant en rapport avec une ulcération (esthiomène), ou en rapport avec une affection locale reconnue, semble à première vue sans relation, n'existe-t-il pas des cas d'éléphantiasis vulvaires acquis dont la cause locale reste absolument indécelable, des cas, enfin, d'éléphantiasis vulvaires congénitaux? La similitude devient, ici, beaucoup plus grande.

D'ailleurs, le même problème est posé pour les localisations les plus fréquentes de ces deux syndromes, où la même analogie est souvent observée.

En résumé, les questions suivantes se posent :

1° Existe-t-il une différence précise, clinique ou anatomique, permettant d'isoler le trophœdème du cadre des éléphantiasis?

En fait, les limites sont très imprécises et, dans certaines descriptions même, ces deux termes sont évidemment confondus;

2° S'agit-il, au contraire, dans les deux cas, d'un même syndrome, même réaction tissulaire à l'action de causes diverses?

Pour certains auteurs, en effet, le partage entre le trophœdème et l'éléphantiasis ne se ramènerait pas à un simple problème de diagnostic différentiel, et il y aurait pour eux, non seulement similitude, mais identité entre ces deux processus, syndrome unique où, seules, diffèrent les conditions d'apparition. Ainsi, pour Bridot : « Il est donc » impossible de trouver un critère permettant de différen» cier nettement les éléphantiasis du trophœdème de » Meige. C'est ce qui explique que les auteurs confondent » si souvent ces termes. L'anatomo-pathologie révèle des » lésions identiques dans les deux syndromes et l'étiologie » montre qu'il existe des poussées de lymphangite dans ces » affections sans qu'on puisse toujours dire que cette lym» phangite soit d'origine infectieuse. La distinction entre » trophœdème et éléphantiasis est du domaine purement » clinique. Si les modalités d'apparition diffèrent, le résultat » anatomique est le même et, par conséquent, nous esti» mons être en droit de faire rentrer le trophœdème de » Meige dans le cadre du syndrome éléphantiasiique. »

La comparaison que nous avons d'abord dû faire, dans un simple but diagnostique, de notre observation à certaines formes d'infiltrations éléphantiasiques de la vulve, nous a conduit ensuite à envisager de façon plus générale ce parallèle entre le trophœdème et l'éléphantiasis.

Il est donc nécessaire ici de rappeler brièvement les caractères cliniques, anatomiques, étiologiques de cette dernière affection pour permettre la comparaison. Nous nous bornerons naturellement à la description des formes vulvaires. C'est d'ailleurs à cette région, soit dit en passant, que les

lésions éléphansiasiques offrent leur plus grande variété d'aspects, et que la plus grande diversité de facteurs étiologiques est observée. Ce n'est donc pas restreindre le problème à cette localisation, et le parallèle qui suivra peut être valable de façon plus générale.

I. — LES ELEPHANTIASIS VULVAIRES

L'éléphantiasis est connu depuis la plus haute antiquité. Les faits les plus divers sont d'ailleurs groupés sous ce nom jusqu'au XVIII[e] siècle, où l'on commence à en isoler les aspects pseudo-éléphantiasiques. Ce n'est guère qu'au siècle dernier cependant que l'on définit le terme de façon plus précise. La localisation vulvaire ne semble pas avoir été mentionnés jusqu'à SAUCEROTTE (1776). ALLARD (1808), VULPIAN la décrivent. Puis il en est isolé différents groupes. *L'esthiomène* est décrit par HUGUIER (1848), comme « une » hypertrophie éléphantiasique vulvaire secondaire à une » ulcération », affection qui, pour lui, doit être rattachée essentiellement à la scrofule. *Le syphilome hypertrophique de la vulve*, dont FOURNIER fait l'homologue du syphilome ano-rectal. Les autres éléphantiasis sont scindés en deux groupes : *tropical* — filarien — et *nostras* — infectieux.

Des faits nouveaux montrent bientôt l'insuffisance de ces données; l'étiologie bacillaire de l'esthiomène, spécifique du syphilome, apparaît des plus discutables. De nombreux travaux montrent l'incertitude étiologique dans les autres groupes (tuberculose, syphilis, gonocoque, bacille de Ducrey, pyogènes banaux, sont incriminés).

Plus récemment, enfin, nombre d'auteurs élargissent encore le cadre étiologique. DARIER montre le même éclectisme. Et l'on considère aujourd'hui l'éléphantiasis comme un syndrome relevant de causes multiples.

Ces dernières années, les travaux de Frei, Jersild, étayés depuis par de nombreuses observations, mettent en évidence la part importante de la lympho-granulomatose dans l'étiologie.

Définition

Voici la définition de l'éléphantiasis, d'après Besnier, Doyon et Dominici. Il s'agit d'un syndrome caractérisé *cliniquement* par une hypertrophie régionale chronique à marche extensible; *anatomiquement* par : 1° une réaction inflammatoire de l'appareil conjonctivo-vasculaire, déterminant des œdèmes à sérosité spontanément coagulable; 2° l'hyperplasie du tissu collagène, la multiplication cellulaire; 3° des transsudats séreux d'origine ménanique.

Actuellement, ainsi que le fait remarquer Bridot, « la » définition du mot éléphantiasis est d'ordre essentiellement » anatomo-pathologique; c'est une association d'œdème » chronique et d'hyperplasie du tissu conjonctif évoluant » vers la fibrose. »

A la vulve, ce syndrome revêt une allure un peu particulière ; 1° à côté de formes vulvaires pures, existent des formes ano-vulvaires; 2° à côté de formes hypertrophiques pures, existent des formes ulcéreuses.

Etude clinique

Période de début.

L'éléphantiasis peut débuter à la vulve par une poussée aiguë. Soit à la suite d'une lésion vulvaire, spécifique ou banale, soit sans cause apparente, survient une tuméfaction rouge, chaude, douloureuse. On constate, en effet, ou des placards de lymphangite réticulaire, ou des traînées

de lymphangite tronculaire, ou encore une infiltration franchement érysipélateuse.

Mais, le plus souvent, le début est insidieux; soit à la suite d'une ulcération ou isolément, apparaît l'augmentation de volume.

Période d'état.

Symptômes fonctionnels. — Pas de douleurs (en l'absence de poussées aiguës), du prurit parfois. Le plus souvent, une simple gêne fonctionnelle à la marche, à la miction, à la défécation même, dans le syndrome de JERSILD.

Symptômes généraux. — Aucune altération de l'état général ne se manifeste pendant longtemps.

Signes physiques. — On peut être en présence de l'une des trois formes suivantes :

1° Forme éléphantiasique pure;
2° Forme ulcéro-éléphantiasique;
3° Syndrome ano-recto-vulvaire de JERSILD.

1° *Forme éléphantiasique pure.*

Localisation. — L'hypertrophie atteint en partie ou en totalité la région vulvaire. Partielle, elle atteint avec prédilection les grandes lèvres, les petites lèvres sous forme d'un double bourrelet scléreux, ou le clitoris, réalisant une tumeur cylindroïde, pseudo-pénienne.

Volume. Forme. — Tous les intermédiaires sont possibles depuis l'infiltration discrète, jusqu'à ces tumeurs de dimensions considérables tombant jusqu'aux genoux, qui restent cependant le fait des formes tropicales. Dans les cas légers, on n'observe qu'une simple hypertrophie, souvent asymétrique de la vulve; dans les formes importantes, on note l'aspect piriforme, pédiculé.

La coloration. — Souvent plus foncée, la teinte des téguments est rarement plus pâle, parfois rosée.

Consistance. — Relativement molle au début, elle devient ensuite plus dure, élastique et arrive à prendre cette induration spéciale comparable à du caoutchouc (Bender).

La peau. — Est parfois amincie, tendue (E. glabra). Mais, en général, elle est épaissie, hyperplasiée. Soit simple hyperkératose, soit néoformations (verrucosités, condylomes, papillomes, lymphangiectasies).

L'adénopathie. — Elle est, dans cette forme, très inconstante.

2° *Forme ulcéro-éléphantiasique.*

Répond à l'ancien esthiomène d'Huguier. A l'éléphantiasis pur qui vient d'être décrit, il faut ajouter la présence de lésions ulcéreuses, d'érosions, de fistules, de végétations.

Les ulcérations. — Peuvent être primitives ou secondaires à l'hypertrophie. Leurs caractères sont des plus variables. « Leurs aspects en sont si multiples qu'une description » d'ensemble ne saurait en retracer qu'une partie. » (Linnert).

Le nombre varie, soit une seule ulcération, soit des érosions multiples, parsemant la surface de la tumeur. Le siège varie de même. Deux cependant sont plus électifs : la commissure postérieure de la vulve et le voisinage du méat (traumatismes). L'aspect est presque impossible à préciser, tant en est grande la diversité. Il est tout à fait rare de trouver les caractères typiques de tuberculose, de syphilis tertiaire ou de chancrelle. En règle, « elles ne ressemblent à rien » (Cohen), même au cas où des examens de laboratoire viennent en préciser la nature. « Elles se présentent comme une plaie banale, torpide, sans carac-

tères définis. D'abord plate, de forme irrégulière, à fond uni, rouge, suintant, sur base infiltrée, elles s'entourent plus tard de bords saillants, et même surplombant, et parfois se réunissent pour former de vastes plaies baignées par un mélange fétide de sécrétions vulvo-vaginales et d'urine. »

L'adénopathie est fréquente, ganglions parfois empâtés. On peut noter parfois des adénites suppurées.

3° *Syndrome de* Jersild.

Offre l'aspect clinique de l'ancien syphilome de Fournier. Il s'agit d'un état pathologique plus complexe encore, réalisé par l'association à l'infiltration vulvaire d'altérations perianales ou même rectales. Lorsqu'il est au complet, ce syndrome se compose donc des éléments suivants :

A la région vulvaire. — Eléphantiasis, ulcérations parfois.

A la région perianale. — Ces deux lésions se retrouvent et il existe fréquemment des végétations condylomateuses ou polypoïdes. Des abcès périanaux, d'allure subaiguë, ne sont pas rares. Des fistules, enfin, viennent assez souvent terminer leur trajet dans cette région. Elles sont peu suintantes.

Le toucher rectal. — Doit absolument être pratiqué; il peut, en effet, mettre en évidence un rétrécissement rectal.

Adénopathie. Des lésions ganglionnaires importantes sont ici plus fréquentes. On peut noter de volumineux ganglions, empâtés, parfois même des séquelles de fistules, témoins dans certains cas d'une poradénite inguinale.

Tels sont les éléments du syndrome de Jersild auquel on peut distinguer des formes à prédominance antérieure — vulvaires — et des formes à prédominance postérieure — ano-rectales. Jersild, dix ans après avoir étudié ce syn-

drome, peut, en 1930, mettre en évidence, grâce à la réaction de Frei, la présence de la lympho-granulomatose à l'origine d'un certain nombre de ces cas.

Evolution

Dans leur ensemble, les éléphantiasis vulvaires évoluent de façon lente, chronique, extensive. Parfois surviennent des phases aiguës, dans certains cas véritables poussées de lymphangite locale. L'augmentation survient plus rarement par à-coups, au moment des règles ou à l'occasion de grossesses. En général, il n'en est pas ainsi et la tuméfaction s'accroît lentement, en l'absence de phénomènes aigus, progressivement.

Très bien tolérée de longues années, l'évolution aboutit donc très lentement, en l'absence de traitement, à une phase terminale, où des troubles fonctionnels graves (incontinence, sténose), l'infection, la suppuration, parfois, entraînent le déclin de l'état général.

Anatomie - Pathologique

Voici, pour permettre la comparaison avec le trophœdème, quelques examens histologiques de divers éléphantiasis vulvaires que le Docteur Delarue a bien voulu nous interpréter.

Obs. A. — Eléphantiasis tropical.

Epithélium très aminci recouvrant une sclérose dense peu homogène formée par un réseau de faisceaux collagènes, aux mailles très serrées, dans lesquels s'observent des acini sudoripares et surtout des infiltrats inflammatoires en très grande abondance.

Ces infiltrats inflammatoires s'observent d'une façon quasi-exclusive, très élective en tous cas, autour des lumières béantes de vaisseaux lymphatiques. Ce sont des infiltrats polymorphes,

où prédominent cependant plasmocytes, lymphocytes et cellules à granulations eosinophiles.

Obs. B. — Eléphantiasis tropical.

La même image est réalisée avec cette différence que les nappes leucocytaires sont beaucoup plus étendues. Elles présentent la même distribution péri-lymphatique.

Obs. C. — Syphilome ano-rectal.

Cliniquement. — Femme de trente-deux ans ayant présenté un accident primitif de la fourchette deux ans auparavant et gardant un éléphantiasis de la région ano-rectale à prédominance nettement uni-latérale, avec présence, dans cet œdème dur, de quelques nodules hypodermiques.

Examen histologique. — Epithélium aminci en surface, kératosique et sclérose très étendue du derme et de l'hypoderme. C'est une sclérose fasciculée, formée de gros faisceaux collagènes intriqués les uns avec les autres. Ceux-ci laissent entre eux des espaces réduits qui sont occupés par des vaisseaux sanguins et lymphatiques.

Les vaisseaux ont une paroi épaisse, fibreuse, une lumière des plus réduites, limitée par un endothélium turgescent.

Les vaisseaux lymphatiques sont dilatés, béants, remplis de sérosité contenant quelques leucocytes. Vaisseaux sanguins et vaisseaux lymphatiques sont engaînés par des manchons de cellules inflammatoires, où les plasmocytes prédominent de telle sorte que l'aspect réalisé est celui de véritables plasmomes syphilitiques.

Obs. D. — Eléphantiasis du scrotum consécutif à une poradénolymphite inguinale.

Ici s'observe une atrophie épidermique avec hyperkératose en surface et une sclérose qui reste cantonnée, dans ce cas, au derme superficiel et au derme profond, tandis que l'hypoderme paraît dissocié et infiltré par un œdème inflammatoire diffus dans lequel s'observent, çà et là, des îlots leucocytaires.

Etiologie

Causes favorisantes.

La fréquence de la localisation vulvaire est peu élevée, puisqu'elle ne comprend que 3 à 5 % des cas globaux d'éléphantiasis.

Age. — L'éléphantiasis vulvaire se développe surtout entre vingt et trente ans, période la plus active de la vie génitale.

La race noire semble plus particulièrement atteinte, de même que pour les autres localisations. Mais la condition sociale est un facteur étiologique beaucoup plus important. Cette affection apparaît, en effet, avec prédilection chez les prostituées, les filles soumises de bas étage. C'est, pour Cohen, « le résumé de l'étiologie », cette catégorie de malades réunissant toutes les conditions d'apparition (traumas répétés, mauvaise hygiène locale, éraillures, d'une part; gonococcie, chancrelle, syphilis, d'autre part, et souvent tuberculose). Il faut y ajouter la maladie de Nicolas et Favre.

Causes efficientes.

Filariose. — La théorie de l'origine filarienne de l'éléphantiasis fut émise par Lewis (1875), puis reprise et développée par Patrick Manson. La filaire de Bancroft et, accessoirement, d'autres filaires (onchocerca volvulus, F. loa), sont introduites dans le torrent circulatoire, soit directement, soit par l'intermédaire du moustique. Le ver adulte, les microfilaires, ou surtout les œufs charriés par la lymphe, viennent obstruer les troncs lymphatiques.

Cette théorie est de plus en plus discutée; de nombreux faits sont venus, sinon l'infirmer, tout au moins en res-

treindre considérablement la portée, et l'on peut conclure anjourd'hui, avec la majorité des auteurs, que :

L'étiologie filarienne n'est pas prouvée. Aucune observation, semble-t-il, n'est indiscutable. Pratiquement surtout, en ce qui concerne la localisation vulvaire de l'éléphantiasis, cette hypothèse ne pourra être envisagée que dans des cas très limités, après l'exclusion des autres causes chez une femme atteinte en pays infestés.

Microbes pyogènes. — L'étiologie microbienne banale (streptococcique en particulier) de l'E. nostras fut soutenue par Sabouraud. Le Dantec et Guillemain en furent d'ardents défenseurs, identifiant même l'E. nostras et l'E. tropical, assimilant les poussées aiguës de ce dernier à des lymphangites érysipélateuses. A leur suite, de nombreux auteurs admettent cette étiologie streptococcique. Sabouraud pouvait écrire en 1927 : « Neuf fois sur dix, c'est la » répétition des érysipèles et des poussées de lymphan» gite qui crée l'état éléphantiasique et qui l'augmente » après chaque poussée. »

Hudelo, à la même époque, dit : « L'infection strepto» coccique joue à coup sûr un rôle important dans l'étio» logie de l'E. vulvaire, non seulement lorsqu'il existe une » ou plusieurs portes d'entrée, comme dans les formes » ulcéro-hypertrophiques, mais aussi dans les formes sans » ulcérations. »

Néanmoins, le rôle du streptocoque en tant que seule cause de l'éléphantiasis est aujourd'hui beaucoup plus discuté. De nombreux arguments semblent restreindre l'étendue de cette théorie.

Pratiquement, l'étiologie streptococcique d'un éléphantiasis vulvaire ne devra être envisagée que dans les seuls

cas où un érysipèle ou une lymphangite à strepto ont marqué le début de l'affection.

En résumé, il semble qu'à la région vulvaire surtout les cas soient rares où ce microbe intervient seul. Il semble souvent, par contre, rendre parfaitement compte des poussées lymphangitiques.

D'autres microbes ont été mis en cause. Le staphylocoque blanc, des diplocoques encapsulés, des pneumocoques, des tétragènes (Tribondeau, Bruault, Renon, Malherbe). Leur rôle étiologique isolé apparaît beaucoup plus douteux.

Syphilis. — L'action pathogénique de la syphilis dans l'éléphantiasis vulvaire a été très étudiée et très diversement interprétée. On sait le rôle important que Fournier, en 1878, lui attribuait, considérant le syphilome comme une manifestation tertiaire. Pour Hudelo et Babut, la syphilis, en tant que facteur d'érosions et d'ulcérations, peut, sans doute, à toutes ses périodes, créer une porte d'entrée à l'inflammation pour laquelle elle constitue un terrain favorable au développement de l'éléphantiasis. Mais, en pratique, c'est presque exclusivement à sa période tertiaire que sont liés les phénomènes d'hypertrophie chronique de la vulve.

Actuellement, le rôle de la syphilis apparaît plus limité. Certes, elle est, avec d'autres affections, d'une extrême fréquence dans les antécédents des femmes atteintes d'éléphantiasis vulvaires. Des observations où elle est seule en jeu prouvent son action pathogène. Le traitement peut agir, mais rarement (Cohen).

Blennorragie. — Certains auteurs ont accordé au gonocoque un rôle de premier plan dans l'apparition des ulcérations éléphantiasiques vulvaires. Cette thèse ne peut être défendue en se basant sur la simple constatation de la pré-

sence de ce microbe au niveau des lésions. Chez ces malades — prostituées dans nombre de cas — ne fait-il pas partie de la flore microbienne banale du vagin et n'agit-il pas comme simple cause adjuvante? Cette opinion prédomine actuellement. Et Linnert, Jacobi, Gougerot refusent de placer la blennorragie au rang des causes efficientes.

Dans quelques rares observations cependant, ce seul facteur a pu être retrouvé; tel le cas de cette fillette de onze ans chez qui débute un éléphantiasis vulvaire six mois après une vulvite gonococcique.

Chancrelle. — Au contraire du gonocoque, le bacille de Ducrey s'est vu, en général, attribuer une responsabilité importante. Pour Jacobi, le chancre mou serait presque toujours la lésion ulcéreuse initiale de l'esthiomène. Franz Koch, Ravaut, Dubreuilh voient là la cause prépondérante, sinon exclusive. Pour Hudelo, le rôle du bacille de Ducrey serait certain, mais avec participation d'une infection secondaire. Actuellement, cette opinion est encore admise. Mais la poradénite inguinale paraît avoir ravi à la chancrelle la place de premier plan qu'on lui attribuait dans la genèse de l'éléphantiasis vulvaire.

Porédanite inguinale. — Bien que la poradénite inguinale soit de connaissance récente, son action pathogène apparaît actuellement indiscutable dans un grand nombre de cas.

Cette affection fut isolée en 1923, par Durand, Nicolas et Favre, du groupe des adénites inguinales. On sait que, dès 1920, Jersild attaquait la conception du syphilome ano-rectal de Fournier et de l'esthiomène dont il fait un syndrome commun relevant d'une stase lymphatique entre les ganglions inguinaux et les ganglions ano-rectaux de Gerota. Les recherches de Nicolas et Favre lui étaient,

à cette époque, inconnues. Il déclare alors ne rien savoir sur l'étiologie de ce syndrome (et il indiqua, on le sait, la chancrelle à côté de lésions plus banales).

Mais Frei et M^lle^ Koppel, étudiant, en 1928, sur le syphillome et l'esthiomène, leur intra-dermo réaction, la trouvèrent, sur cinq cas, cinq fois positive. Quatre nouveaux cas analogues sont observés en 1929 par ces auteurs. Jersild retrouve alors deux de ses sept malades observés dix ans plus tôt. Deux fois l'intra-dermo réaction de Frei est positive.

Ravault, Levaditi confirment enfin ces notions de façon éclatante en reproduisant, chez le singe, à partir d'un rétrécissement rectal, la névraxite expérimentale de Hellerstrom.

La multiplicité des observations publiées depuis met à l'abri de toute discussion le rôle du virus de Nicolas et Favre à l'origine de l'éléphantiasis vulvaire. En effet, la valeur spécifique de la réaction de Frei n'est plus guère discutée aujourd'hui (certaines statistiques lui attribuent une valeur dans 96 % des cas).

Voici le mécanisme invoqué. La stase lymphatique, le développement consécutif de l'éléphantiasis sont liés à une occlusion ganglionnaire qui doit donc intéresser plusieurs — sinon tous — ganglions des différents paquets; la lymphogranulomatose remplit évidemment beaucoup mieux cette condition que le chancre mou, dont le bubon ne renferme qu'un à deux ganglions.

La maladie de Nicolas et Favre doit être soupçonnée même en l'absence d'adénopathie inguinale. En effet, si chez l'homme le micro-chancre initial est sur la verge (d'où adénopathie inguinale), il peut, chez la femme, siéger en n'importe quel point de la région génito-anale et aboutir à une adénopathie profonde.

En résumé, le rôle de la maladie de Nicolas et Favre apparaît capital. Il n'est cependant pas exclusif. « La poradénite inguinale, malgré tout l'intérêt scientifique qu'elle présente, semble absorber d'une manière exagérée l'attention des vénérologues et fait oublier complètement qu'à côté d'elle et avant elle il y a la tuberculose, le chancre mou et même la syphilis » (Milian).

Tuberculose. — Si l'opinion de Huguier, accusant la tuberculose dans chaque cas d'esthiomène, s'est révélée excessive, il n'est plus un auteur aujourd'hui pour nier complètement sa responsabilité dans le développement de certains éléphantiasis vulvaires.

En effet, l'étiologie tuberculeuse d'un certain nombre de ces cas est indiscutable. Si la clinique ne peut en donner de preuves, elle peut fournir des présomptions. L'examen histologique n'est d'aucun secours. Mais la présence du bacille de Koch, l'inoculation positive au cobaye, sont des arguments irréfutables.

La tuberculose, comme la syphilis, peut être à la base, soit d'une forme ulcéro-hypertrophique, soit d'une forme hypertrophique pure.

Les mycoses. — Gougerot a pu mettre en évidence l'origine nocardique de plusieurs cas. Le diagnostic en est difficile et doit se faire sur la constatation des filaments mycéliens dans le pus et dans les tissus.

Le granulome inguinal. — Aboutit parfois à un éléphantiasis ulcéreux. L'ulcération est souvent couverte d'un tissu de granulation particulier (spongieux, mou, lâche, rougeâtre).

Eléphantiasis congénitaux. — Quelques observations en sont signalées.

Eléphantiasis sans cause décelable. — Bien qu'assez rare à la vulve, cette éventualité se présente parfois.

Pathogénie

De nombreux travaux existent sur la question, aussi limitons-nous ce chapitre à un rapide exposé des théories. Celles-ci s'dressent tant à l'E. tropical qu'à l'E. nostras; il ne subsiste aujourd'hui plus rien de cette distinction au point de vue pathogénique.

Théorie paludéenne. — Elle n'a plus qu'un intérêt historique.

Théorie filarienne. — La théorie due à Patrick Manson d'embolie lymphatique de l'œuf de la filaire aboutissant à la constitution de l'éléphantiasis par la stase lymphatique ainsi déterminée fut, on le sait, longtemps considérée comme définitive.

Elle n'est cependant plus guère admise aujourd'hui. De nombreux auteurs en ont montré l'insuffisance même en ce qui concerne l'éléphantiasis tropical. Lapeyre, dans une toute récente étude, expose contre elle toute une série d'arguments; l'un des principaux est que la preuve anatomique de l'éléphantiasis filarien n'a jamais été donnée.

Théorie microbienne. — Ici, l'éléphantiasis est envisagé comme l'aboutissant d'une phase de lymphangite, de dermite chronique d'origine microbienne le plus souvent streptococcique. Cette théorie trouve actuellement de très nombreux

partisans. Elle est due surtout à Le Dantec. Cet auteur, en effet, isola du sérum d'éléphantiasique en poussée lymphangitique le streptocoque et un certain dermocoque.

En faveur de cette théorie, nous relevons les faits suivants :

— la présence du streptocoque dans nombre d'éléphantiasis;

— le début possible par un érysipèle;

— l'observation d'éléphantiasis apparaissant contagieux (Deruelle);

— la reproduction d'éléphantiasis par inoculation successive de streptocoque et de « dermo-lymphocoque » à l'oreille du lapin (Le Dantec) (cette expérience, cependant, n'a pu être reproduite);

— l'intra-dermo réaction à la streptococcine positive dans certains cas, en l'absence d'autres causes reconnues;

— les résultats, positifs parfois, d'une réaction de Bordet-Gengou avec une culture sur bouillon comme antigène et le sérum prélevé en poussée lymphangitique (Le Dantec).

Il est hors de doute que le streptocoque joue un rôle important lors de ces poussées de lymphangite. Mais cette action s'étend-elle à la production même du processus éléphantiasique? Cette conclusion ne s'impose pas. En effet, les arguments suivants méritent l'examen :

- le streptocoque n'est pas retrouvé, en général, en dehors des poussées aiguës;
- les cas de lymphangite, d'érysipèle, de streptococcies, sont légion, l'éléphantiasis est rare;

— surtout à la région vulvaire, les observations sont rares où cette affection débute par une lymphangite aiguë ou un érysipèle;

— d'ailleurs, il existerait des poussées de lymphangite sans infection bactérienne;

— nombre d'éléphantiasis, enfin, se développent sans que l'on puisse retrouver de témoins de l'action bactérienne, spécialement des éléphantiasis chirurgicaux.

Les autres agents microbiens, dont le rôle pathogène a été envisagé, ont déjà été cités et l'on a vu l'importance très inégale accordée à chacun d'eux.

En résumé, une infection microbienne est à l'origine même du plus grand nombre de cas des éléphantiasis; cependant, ainsi que conclut Lapeyre : « La théorie microbienne, pour reposer sur des bases indiscutables, n'explique néanmoins pas tout. Elle donne la preuve de la nature spécifique ou banale de la poussée de lymphangite, mais ne rend néanmoins pas compte du processus pachydermique si caractéristique de l'éléphantiasis. »

Théorie du barrage lymphatique.

L'occlusion des voies lymphatiques (ou leur ablation) provoque la stase lymphatique aboutissant elle-même à l'éléphantiasis.

C'est ainsi que l'on a voulu expliquer les éléphantiasis chirurgicaux ou ceux succédant à la maladie de Nicolas et Favre. Cette théorie apparaît insuffisante, et pour Bridot elle ne résiste pas à l'analyse objective des faits :

— la section expérimentale de tous les lymphatiques d'un membre ne provoque pas l'éléphantiasis;

— l'éléphantiasis peut apparaître plusieurs mois après l'intervention chirurgicale;

— le blocage lymphatique n'explique pas les éléphantiasis segmentaires;

— il n'explique pas de même la localisation si caractéristique aux plans superficiels.

II. — PARALLELE ENTRE LE TROPHŒDEME ET L'ELEPHANTIASIS

Parallèle clinique.

La stricte distinction s'imposait autrefois, alors que l'éléphantiasis était considéré comme une entité clinique (manifestation de la filariose dans son type tropical, d'origine infectieuse dans son type nostras). Il ne semblait y avoir aucun rapport avec l'affection de Meige, dystrophie héréditaire et familiale. Il ne peut plus aujourd'hui en être considéré exactement ainsi. Seule, une différence précise dans la nature anatomique ou l'aspect clinique peut permettre la séparation entre le trophœdème et le syndrome éléphantiasique.

En ce qui concerne notre observation, si nous avons pu écarter immédiatement les formes ulcéro-hypertrophiques et le syndrome ano-vulvaire, par contre, la forme hypertrophique pure d'éléphantiasis vulvaire offrait cliniquement une très grande analogie.

De façon plus générale, les lésions cliniques du trophœdème et de l'éléphantiasis offrent souvent une physionomie identique — mêmes lésions d'abord de simple œdème chronique, puis d'infiltration fibreuse, même épaississement des téguments bien souvent, même topographie

parfois, l'éléphantiasis pouvant être segmentaire. En résumé, mêmes manifestations d'un « processus pachydermique ».

Un élément capital semblait cependant devoir imposer dès l'examen clinique une nette distinction : *le facteur inflammatoire*. En effet, la simple définition l'indique : l'éléphantiasis est une réaction inflammatoire, le trophœdème une dystrophie. Or, cliniquement, les signes inflammatoires de l'éléphantiasis peuvent se manifester par : des poussées lymphangitiques aiguës; la persistance d'une lymphangite chronique, la notion de l'infection initale. Dans la majorité des cas, ces signes existent. Le dernier même plus spécialement à la région vulvaire est fréquemment retrouvé. Cependant, les poussées inflammatoires aiguës, l'état lymphangitique clinique ne sont pas cliniquement constants dans l'éléphantiasis. L'infection causale même peut ne pas être reconnue. Au cours de trophœdèmes absolument typiques, il peut exister des poussées inflammatoires d'aspect lymphangitique.

En résumé, le développement d'un éléphantiasis est, le plus souvent, précédé ou accompagné de manifestations infectieuses. Le trophœdème en est fréquemment dépourvu. Ces faits ne sont pas absolus.

Comparaison anatomique.

La comparaison de cas typiques — et les exemples histologiques que nous avons donnés paraissent assez schématiques — montrent qu'il existe :

A) *Des éléments communs.* — L'hyperplasie conjonctive, l'œdème chronique, la sclérose se retrouvent dans les deux cas avec des caractères histologiques identiques. Il est à noter que ce sont précisément les éléments même du « processus pachydermique »;

B) *Des éléments différents.* — Dans l'éléphantiasis, on observe le plus souvent :

1° Une sclérose fasciculée systématisée autour des vaisseaux;

2° Des amas inflammatoires profonds;

3° Des altérations vasculaires à type infectieux.

Dans le trophœdème, on trouve en règle :

1° Une sclérose fibrillaire diffuse;

2° Peu d'amas inflammatoires superficiels;

3° Peu ou pas d'altérations vasculaires.

En somme, l'histogenèse apparaît différente. Dans le premier cas, le fait initial semble être une dilatation des lymphatiques avec lymphangite chronique, dont le résultat serait la sclérose, avec persistance des témoins de l'état lymphangitique. Dans le second cas, tout se résume à un processus dystrophique qui est l'apparition d'une sclérose fibrillaire, hyperplasique, aussi bien dans le derme que dans l'hypoderme. Il y a bien, dans ce cas, des vaisseaux lymphatiques visibles, qui sont manifestement dilatés en certains points, mais ils sont dépourvus de tout infiltrat cellulaire périphérique. Et l'on peut, par hypothèse, se demander si cette dilatation de la lumière n'est pas le fait de la sclérose périphérique qui rend rigide la paroi de ces vaisseaux.

En résumé :

1° Les mêmes lésions d'hyperplasie conjonctive, d'œdème chronique, de sclérose, sont observées dans le trophœdème et l'éléphantiasis;

2° Il s'y ajoute, pour l'éléphantiasis, un facteur inflammatoire indiscutable. Celui-ci se manifeste souvent cliniquement en règle histologiquement. Et l'examen micros-

copique décèle à peu près constamment des lésions de lymphangite avec infiltrats inflammatoires à distribution électivement périlymphatique;

3° Un facteur analogue n'est pas retrouvé dans le trophœdème. L'histogenèse en apparaît différente.

Les lésions anatomo-cliniques ne peuvent donc être considérées comme identiques; il n'est donc pas permis de faire entrer le trophœdème dans le cadre des éléphantiasis.

Ces deux affections restent, malgré cela, voisines; il n'est certes pas douteux que l'élément infectieux ne soit à l'origine même de l'éléphantiasis; la clinique indique sa présence (et sa diversité surtout dans la localisation vulvaire), l'histologie montre les lésions qu'il détermine.

Il est évidemment incontestable que le trophœdème n'est pas de nature infectieuse, mais cette distinction porte-t-elle sur la cause intime d'apparition de ces deux processus? Autrement dit, la seule action du facteur inflammatoire suffit-elle à expliquer la production de l'éléphantiasis? N'y a-t-il pas mise en jeu d'un élément commun?

Parallèle pathogénique.

Seules, les connaissances pathogéniques plus précises permettraient une réponse. Or, ce chapitre est encore remarquablement obscur. Certes, les probabilités sont grandes d'une altération sympathique à la base du trophœdème. Cette notion, cependant, est encore trop superficielle.

En ce qui concerne l'éléphantiasis, les théories pathogéniques se montrent encore très insuffisantes. « Il est cer-
» tain que toutes les théories anciennes (filarienne, micro-
» bienne, de barrage lymphatique) sont dépassées par les
» faits. Il est indiscutable que l'infection microbienne, si

» elle conditionne l'immense majorité des éléphantiasis, » n'explique pas le processus biologique d'apparition de ce » syndrome » (Bridot).

L'action microbienne explique le développement de la lymphangite chronique, mais ce n'est qu'un premier stade. L'aspect pachydermique, cette association d'hyperplasie, d'œdème chronique et de sclérose, en un mot la production même de l'éléphantiasis vrai, est un second stade, dont le développement à partir du premier est encore inexpliqué.

C'est précisément là pourtant que s'observe l'analogie avec le trophœdème, le même mécanisme alors n'est-il pas en jeu dans les deux cas?

TRAITEMENT

Le traitement médical du trophœdème, quelle que soit sa localisation, apparaît peu efficace. L'action antisclérosante de l'iode a été expérimentée. Hertoghe, qui rattache la dystrophie de Meige à l'hypothyroïdie, préconise l'opothérapie thyroïdienne. D'autres auteurs ont proposé l'opothérapie ovarienne ou pluriglandulaire. En réalité, tout traitement médical est sans effet.

Dans notre cas, à la région vulvaire, c'est à la chirurgie que l'on devait s'adresser : exérèse pure et simple avec reconstitution au catgut. L'hémostase seule peut présenter quelque difficulté en raison de l'état des tissus (on peut envisager l'emploi du bistouri électrique). Le Calvé, dans le traitement des localisations aux membres du trophœdème, conseille l'opération de Leriche, sympathicectomie périartérielle au passage de la gaine vasculaire dans le segment malade. La sympathicectomie lombaire, dont la technique a été récemment précisée par Leriche, pourrait peut-être, en ce qui concerne la localisation vulvaire, trouver une utile indication.

CONCLUSIONS

1° La région vulvaire est une localisation possible du trophœdème;

2° Ce nom doit désigner non seulement la « dystrophie héréditaire et familiale » de Meige, mais également les formes isolées congénitales ou acquises;

3° Si la pathogénie du trophœdème est encore obscure, des arguments d'ordre clinique et expérimental viennent imposer la notion d'une altération, d'un dysfonctionnement du sympathique à l'origine du développement de ce syndrome;

4° Les lésions du trophœdème et de l'éléphantiasis offrent une grande analogie. Cette dernière affection, cependant, est caractérisée par la présence d'un élément inflammatoire chronique, dont on retrouve assez souvent la preuve clinique, constamment le témoignage histologique — altérations des vaisseaux lymphatiques, infiltrats inflammatoires à distribution électivement péri-lymphatique. Ces faits n'existent pas dans le trophœdème. L'identification des deux syndromes n'est donc pas permise.

Néanmoins, les éléments mêmes de « l'état pachydermique » — l'hyperplasie conjonctive, l'infiltration œdémateuse chronique, la transformation fibreuse — se retrouvent

dans l'éléphantiasis et le trophœdème. Il est possible que l'intervention d'un facteur pathogénique identique explique le processus biologique d'apparition dans l'un et l'autre cas de cette même réaction pachydermique de nos tissus.

Vu le Doyen :

G. ROUSSY.

Vu le Président de la Thèse :

G. MARION

Vu et permis d'imprimer,

le Recteur de l'Académie de Paris :

S. CHARLETY.

BIBLIOGRAPHIE

Roma Amyot. — Trophœdème de Meige ou maladie de Milroy. Troubles vaso-moteurs associés. Essai d'explication pathogénique (*L'union médicale du Canada*, n° 9, sept. 1933).

Roma Amyot. — Trophœdème des membres du type Meige et troubles vaso-moteurs localisés (*Gazette médicale de France*, 1er mai 1936).

Roma Amyot et François Trépagnier. — Contribution à l'étude pathogénique de la maladie de Milroy ou trophœdème de Meige (*L'Union médicale du Canada*, n° 4, avril 1935).

N. Arenas et R. Sanmartino. — Syndrome génito-ano-rectal de Jersild (*Rev. méd. Latino-américaine*, n° 20, juin 1935).

Franz Belot. - Un cas de trophœdème traumatique (*Revue de pathologie et de physiologie du travail*, n° 5, février 1933).

Bérard et Wertheimer. — Œdème éléphantiasique du membre supérieur (*Lyon chirurgical*, tome XXII, n° 5, sept.-oct. 1925, p. 689).

Besnier. — De l'éléphantiasis (*Gazette des hôpitaux*, 1878, p. 1.017).

Bertwish et Gregg. — L'éléphantiasis (*The British Journal of Surgery*, tome XVI, n° 62, oct. 1928, p. 267).

Boucher. — Un cas de maladie de Milroy (*Bull. et mem. de la Société nationale de chirurgie*, n° 32, 17 déc. 1932).

G. R. Burke. — Milroy's disease (*E. J. Rec,* 3 fév. 1936).

F. de Camelis. — Un cas d'éléphantiasis vulvaire volumineux (*Ann. de la Soc. belge de méd. tropicale,* tome II, 31 mars 1931).

Chérubin. — Syndrome éléphantiasique (*Thèse,* Paris 1930).

Clarac, Lebœuf et Rigollet. — Filarioses et éléphantiasis (*Traité de pathologie exotique,* Paris 1913).

Cohen. — Eléphantiasis et ulcères chroniques de la vulve et de l'anus (*Thèse,* Paris 1930).

Cohen. — Le syndrome ano-vulvaire (*Ann. des mal. vénér.,* n° 64, sept. 1930).

J. Cottalorda. — Œdème chronique de la main. Résection du ganglion étoilé. Amélioration considérable (*Bull. et mém. de la Société de chir. de Marseille,* tome VI, n° 8, oct. 1932).

C. Correa. — Ulcere chronica elephantiaca da vulva e do anus; suas relaçoes com a lymphogranulomatose (*Revue de gynécologie et d'obstétrique,* tome XXVI, n° , mai 1932).

Dann. — Vulvar esthiomene and its etiology case (*Acta obst. et gyn. Scandinave,* 1930, p. 361).

Das. — Unic case of elephantiasis of labia minora and clitoris associated with pregnancy (*Indian med. gaz.,* août 1931, p. 445).

Debove. — Œdème segmentaire (*Soc. médicale des Hôpitaux,* 15 oct. 1897, p. 1.172).

Delange. — A propos d'un cas d'éléphantiasis nostras de la vulve (*Thèse,* Paris 1929).

Dereux et Coustenoble. — Trophœdème de Meige. Soc. méd. et anat.-clin. de Lille. (In *Journal des Soc. méd. de Lille,* n° 10, 8 mars 1936).

Dereux, Coustenoble et Douvrain. — Trophœdème (*Journal méd. des Soc. de Lille,* n° 5, 2 fév. 1936).

Dominici. — Eléphantiasis (*Pratique dermatologique*, tome II, p. 356).

Dubruel. — Contribution à l'étude de l'étiologie de l'éléphantiasis arabum (*Soc. path. exot.*, tome II, n° 7, 21 juill. 1909).

Dufougère. — Eléphantiasis, ses rapports avec la lymphangite endémique des pays chauds (Paris, 1907).

Falk. — Œdèmes durs éléphantiasiques par stase lymphatique rétrograde et non filariens (*Thèse*, Paris 1927).

Feilchenfeld. — Rapports de l'éléphantiasis vulvaire et ano-rectal et des rétrécissements du rectum avec le lymphogranulomatomo inguinal (*Medizinische Klinik*, n° 28, 8 juill. 1932, p. 965; in *J. d. C.*, n° 6, juin 1933, p. 974).

Fillipini. — Sympathectomie dans l'éléphantiasis (*Thèse*, Montpellier 1925).

L. B. Fillis, F. C. Hall. — Chronic hereditary œdema (Milroy's disease); its clinical aspects and nature of its production (*New England f. med.*, 9 nov. 1933, 931-939).

Follet. — Pathogénie de l'éléphantiasis et de quelques états éléphantiasiques (*Thèse*, Paris 1895).

Fontaine et Miloyewitch. — Contribution à l'étude expérimentale des troubles vaso-moteurs périphériques des membres (*Revue de chirurgie*, tome XLVI, n° 24, 1927).

Frei. — Relation between inguinal lymphogranulamatosis and chronic elephantiasis ulcer vulva and anus (*Klin. Woch.*, 29 oct. 1929, p. 2.038).

Frei. — Chronic ulcerous elephantiasis of vulva esthiomeme and so called ano-rectal syphiloma following inguinal lymphogranulomatosis, 5 cases (*Klin. Woch.*, 2 déc. 1928, p. 2.331).

Gay, Prieto et Jofre. — Las formas cutaneas puras de la linfogranulomatosis inguinal ulceras vulvares cronicas, éléfantiasis sin alteraciones ganglionares (*Actas dermosif,* n° 25, mai 1933, pp. 693-697).

Gay, Prieto, Villafrietes. — Chronic elephantiasis ulcer relation to Fournier's ano-rectal syphiloma cases (*Arch. de med. cir. Espec.,* 1er fév. 1930).

Gentil, Marcondes de Moura. — Elephantiasis da vulva (*Bot. da Soc. de med. et cir. de Sao-Paulo,* fév. 1930).

Ginebra. — Pathogénie de l'éléphantiasis (*Thèse,* Paris 1908).

Goldschlag. — Uber eine kombination von Trophòdem Meige mit Melorheostose Leri (*Dermat. Woch.,* n° 89, 2 nov. 1929, pp. 1.761-1.766).

Gougerot. — Eléphantiasis tuberculeux (*Rev. de chir.,* tome XLVI, n° 7, 10 juill. 1912, p. 52 à 57).

Gougerot et Courtaud. — Syndrome d'éléphantiasis recto-ano-génital abcédé et fistuleux (*Bull. de la Soc. Fr. de dermat. et syphil.,* n° 40, déc. 1933, pp. 1.725-1.728).

Halsted. — Recherches expérimentales sur l'éléphantiasis (*Congrès de l'American surgical Association,* 25 mai 1922).

Halsted, Reichert et Mont-Reid. — Recherches sur le mode de production de l'œdème du bras après les opérations pour cancer du sein. Replantation des membres entiers sans suture des vaisseaux (*Lyon chirurgical,* tome XIX, n° 4, juill.-août 1922).

Harrower. — Elephantoïde tumor of labium minus (*Malayan M. J.,* n° 8, juin 1933).

Hauert. — Résection du ganglion stellaire dans les troubles circulatoires des membres supérieurs (*Thèse,* Paris 1935).

Heuyer. — Le trophœdème (*In R. W. T.*).

Hudelo et Rabut. — Les éléphantiasis de la vulve (*Presse médicale*, n° 9, 29 janv. 1927, pp. 129-130).

Hudelo, Rabut et Cailliau. — Eléphantiasis tuberculeux de la vulve (*Bull. Soc. Fr. de derm. et syph.*, tome XXXIII, nov. 1926, p. 650).

Hugues. — Trophœdème du membre inférieur (*The Lancet*, n° 14, sept. 1912).

Jersild. — *Annales de Dermat. et de Syph.*, 1920, pp. 62 et 433).

Jersild. — *Annales de Dermat. et de Syph.*, juin 1930.

Jersild. — Eléphantiasis génito-ano-rectal (*Dermat. Woch.*, vol. XCVI, n° 13, 31 mars 1933, p. 433).

Laignel-Lavastine. — Trophœdème (*Rev. de Neurol.* 1912, p. 136).

Leven. — Zur Kenntnis des Trophödem Meige, Milroy (*Dermat. Woch.*, n° 96, 10 juin 1933, pp. 777-783).

Lannois. — Une observation de trophœdème chronique héréditaire (*Nouvelle iconographie de la Salpétrière*, n° 6, 1900.

Lapeyre. — Etude prélimaire sur l'éléphantiasis tropical au Venezuela (11 Oct. 1934).

Lapeyre. — Contribution à l'étude de l'éléphantiasis tropical (*Journal de Chirurgie*, tome XLIX, n° 5, mai 1937, p. 682).

Le Calve. — Les œdèmes (Paris, 1926).

Le Dantec. — Eléphantiasis exotique et éléphantiasis nostras (*Caducée*, 17 août 1907).

Le Dantec. — Précis de pathologie exotique (Paris, 1929).

Leri. — Trophœdème (*Soc. méd. des Hopitaux*, 30 juillet 1920, 29 oct. 1920, 17 déc. 1920, 30 mars 1922).

Leri et Noël Peron. — Trophœdème (*Soc. méd. des Hôpitaux*, 28 déc. 1923).

Lepinay et Grévin. — Réaction de Frei positive dans deux cas d'ulcères chroniques de la vulve et d'éléphantiasis vulvaire (*Bull. Soc. Fr. de dermat. et de syph.*, n° 40, mai 1933, pp. 785-787).

Leriche. — Résultat après trois ans d'une sympathectomie péri-artérielle pour trophœdème du membre inférieur post-traumatique (*Lyon chirurgical*, 1923, p. 805).

Leriche. — Œdème dur, aigu post-traumatique de la main, avec impotence fonctionnelle complète. Transformation soudaine cinq heures après sympathectomie humérale (*Lyon chirurgical*, 1923, p. 814).

Leriche et Fontaine. — Technique de la sympathectomie lombaire (*Presse médicale*, 18 nov. 1933).

Loche-Rosenfeld. — Données récentes sur les formes tardives de la lymphogranolumatose inguinale; esthiomène (*Maroc méd.*, 15 nov. 1933, p. 537).

Kanniker. — Eléphantiasis caused by vulva tumor during pregnancy case (*Zent. F. Gyn*, 12 avril 1930, p. 921).

Mac Kinley. — Le rôle des bactéries dans la lymphangite filarienne aiguë (*Porto-Rico Journal of Public Health and Trop. Med.*, juin 1931, vol. n° 6, n° 4). Analysé par Clayton Lane dans *Tropical diseases bulletin.*

Manson (Patrick). — Remarks on lympho-scrotum, éléphantiasis and chyluria (*China customs and reports*, 1875).

Manson (Patrick). — Observations on the lympho-scrotum and allied diseases (*Med. Times and Gaz*, 1875-77).

Marcondes de Moura. — A propos d'un cas d'éléphantiasis de la vulve (*Revue Sud-Am. de méd. et chir.*, tome I, n° 1, janv. 1930).

Mathieu. — Sur une forme particulière d'œdème nevropathique (*Annales de dermat. et syph.*, janv. 1893).

Mathieu, Debove, Joffroy. — Soc. Méd. des Hôpit., 15 oct. 1897. Œdèmes segmentaires.

Mauriac. — Œdèmes durs (*Journ. de méd. de Bordeaux*, fév. 1922).

Meige. — Le trophœdème chronique héréditaire (*Presse médicale*, 14 déc. 1898).

Meige. — *Nouvelle iconographie de la Salpétrière*, 1899, p. 453.

Meige. — *Nouvelle iconographie de la Salpétrière*, nov.-déc. 1901.

Meige. — Sur le trophœdème (*Soc. de Neurologie*, séance du 5 janv. 1933; in l'*Encephale*, janv. 1933, n° 1).

Melli. — Edema angioneurotico di Quinke e trofœdema cronico di Meige (*Minerva med.*, 5 mai 1930, pp. 723-737).

Ménard. — Encore un cas de trophœdème (*Montpellier méd.*, 1er avril 1917, p. 660).

Michel, Wartin, Rousseaux. — Prurit et éléphantiasis vulvaire, traitement par la névrotomie des nerfs honteux internes. Guérison (*Bull. de la Soc. Fr. de dermat. et syph.*, n° 42, juill. 1935, pp. 1.010-1.012).

Milian, Delarue. — Eléphantiasis vulvaire (*Bull. de la Soc. Fr. de dermat. et syph.*, juin 1927, p. 396).

Milian et Lafourcade. — Esthiomène (*Bull. de la Soc. Fr. de dermat. et syph.*, juill. 1925).

Mouiz. — Trophœdème chronique de Meige (*Rev. Neurol.*, 1921, n° 1).

Myers. — Milroy's diseases (*Proc. roy. soc. med.*, april 1932, n° 25, pp. 795-796).

Nicolas, Rousset, Lavabre. — Eléphantiasis de la vulve (*Bull. de la Soc. de dermat. et syph.*, n° 7, juill. 1936).

Nicolau. — Lésions cutanées chez une femme atteinte de syndrome éléphantiasique ano-rectal (*Ann. de dermat et syph.*, n° 5, 21 janv. 1934).

Ouzilleau. — *Presse médicale*, n° 30, 14 avril 1923, p. 619.

Pavlowski. — Elephantiasis of vulva (*Semana med.*, 23 avril 1931).

Penin. — Œdème traumatique (*Thèse*, Paris 1935).

Phylactos. — *Thèse*, Lyon 1922.

Pillod et Passa. — Trophœdème de Meige (*Soc. de med. milit. fr.*, n° 3, mars 1934).

Poisson. — Les éléphantiasis tuberculeux (*Thèse*, Paris 1935).

Polosson et de Rougemont. — Œdème chronique du membre inférieur (*Sympathectomie Soc. Chir. Lyon*, 22 fév. 1934; in *P. M.*, 28 mars 1934, n° 25).

Ranvier. — Œdème expérimental (*Académie des Sciences*, 20 déc. 1869).

Renon. — Eléphantiasis nostras (*Soc. de biologie*, 3 avril 1897).

Sabouraud. — Microbiologie de l'éléphantiasis nostras (*Soc. de dermat.*, 12 mai 1892).

Sezary, Horowitz et Lemart. Esthiomène et tuberculose vulvaire bacillaire (*Bull. de la Soc. Fr. de dermat. et syph.*, n° 2, fév. 1936, p. 340).

Saint-Pastos. — Contribuça ao diagnostico da sindrome de Meige (*Rev. de radiol. e clin.*, n° 3, oct.-déc. 1934, pp. 948-953).

Sicard, Haguenau, Wallich. — Trophœdème du membre inférieur, spina-bifida, résultats nuls de la sympathectomie et de la laminectomie (*Arch. de Neurol.*, tome I, vol. 11, avril 1928, p. 149).

Silva de Aranjo. — Eléphantiasis de la vulve (*Brasil med.*, janv. 1930).

Souques. — Eléphantiasis nostras symétrique du pied et de la jambe (*Nouvelle iconographie de la Salpétrière*, 1890).

Touraine et Vialatte. — Syndrome antérieur utéro-vulvaire de l'éléphantiasis génital (*Bull. de la Soc. Fr. de dermat. et syph.*, n° 43, fév. 1936, pp. 340-344).

Vigouroux. — *Nouvelle Iconographie de la Salpétrière*, 1899, n° 6.

Vial. — La maladie de Nicolas et Favre (*Gaz. des Hôp.*, n° 44, 1er juin 1935, p. 765).

Viard. — Trophœdème (*Thèse*, Paris 1913).

Wertheimer. — Documents et réflexions sur les œdèmes chirurgicaux des membres (*J. de C.*, tome XXXIX, n° 5, mai 1932, p. 650).

Witherspoon et Mac Fetridge. — Eléphantiasis de la vulve. (*Amer. Journ. of Obst. and Gyn.*, vol. XXVI, n° 1, juill. 1933, p. 84).

Achevé d'imprimer le Vendredi quatre juin mil neuf cent trente sept, sur les presses de l'Imprimerie Commerciale du Journal de Rouen, *6, rue de l'Hôpital, à Rouen.*